CLINIQUE MÉDICALE DE L'HOPITAL SAINT-ÉLOI.



UN CAS
DE
MALADIE DE MORVAN

LEÇONS FAITES

Par le Professeur GRASSET

RECUEILLIES

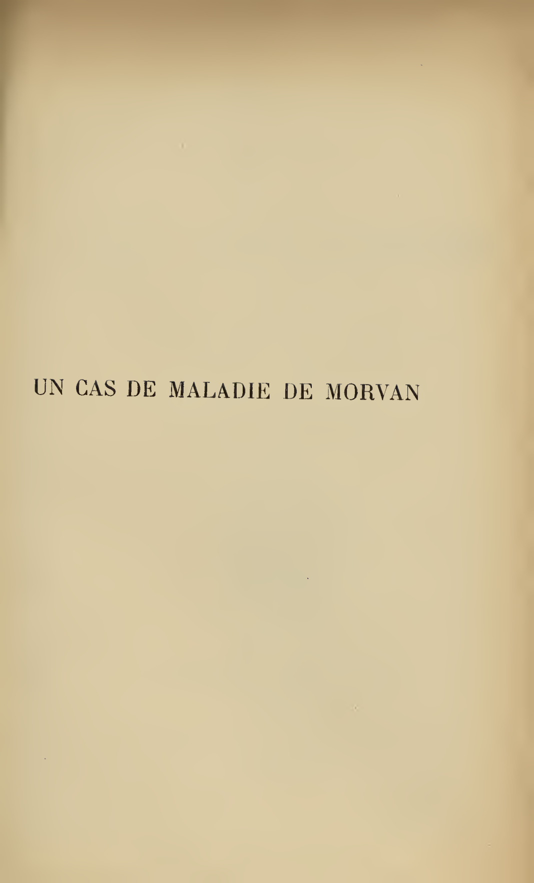
Par H. GUIBERT

INTERNE DES HÔPITAUX



MONTPELLIER
CAMILLE COULET, LIBRAIRE-ÉDITEUR
LIBRAIRE DE L'UNIVERSITÉ
5, GRAND'RUE, 5.

PARIS
GEORGES MASSON, LIBRAIRE-ÉDITEUR
120, Boulevard Saint-Germain
1892



UN CAS DE MALADIE DE MORVAN

CLINIQUE MÉDICALE DE L'HOPITAL SAINT-ÉLOI.

UN CAS
DE
MALADIE DE MORVAN

LEÇONS FAITES

Par le Professeur GRASSET

RECUEILLIES

Par H. GUIBERT
INTERNE DES HÔPITAUX



MONTPELLIER
CAMILLE COULET, LIBRAIRE-ÉDITEUR
LIBRAIRE DE L'UNIVERSITÉ
5, GRAND'RUE, 5.

PARIS
GEORGES MASSON, LIBRAIRE-ÉDITEUR
120, Boulevard Saint-Germain
1892

UN CAS DE MALADIE DE MORVAN

Leçons faites[1] par M. le professeur **GRASSET**

Recueillies par **H. GUIBERT**, interne des Hôpitaux

Messieurs,

Au lit n° 19 de la salle Fouquet, nous avons un exemple bien curieux d'une maladie rare et sur laquelle depuis quelques années les publications se sont multipliées.

Je vais d'abord vous présenter le sujet ; nous discuterons ensuite le diagnostic.

Le malade est entré dans nos salles pour une déformation des mains bien remarquable. Vous avez eu, et vous avez encore dans le service, des exemples de griffes curieuses : je vous rappellerai celle de la malade de la salle Bichat, atteinte d'atrophie musculaire progressive, celle de notre homme de la salle Fouquet qui présente une paralysie du radial ; l'an dernier, vous avez vu les déformations que présentaient les mains de l'acromégalique dont Rauzier vient de publier l'observation (*Revue de Médecine*, 1891). Ces trois griffes sont certainement bien différentes les unes des autres ; notre malade nous en présente un quatrième type.

La description de ces mains n'est pas chose facile, mais je ne

[1] Juin 1891.

puis mieux faire que de vous engager à bien étudier l'excellent dessin qu'en a obligeamment fait notre externe M. Bonnemaison et que je fais passer sous vos yeux (Voir les planches ci-jointes).

Ce qui caractérise ces mains, vous le voyez, ce sont des doigts en boudin, gros, fléchis, déformés et profondément crevassés. Les lésions sont bilatérales, mais la main droite est beaucoup plus prise que la main gauche.

Comme position des doigts, vous remarquez une flexion incomplète portant surtout sur l'annulaire et le petit doigt.

La peau est tellement épaissie qu'il est impossible d'y faire un pli ; elle n'est pas ridée, elle ne présente aucun pli de flexion ; elle possède un aspect lisse comme on l'observe dans la sclérodermie ; et pour compléter cette ressemblance avec cette dernière maladie, vous voyez, surtout à la main droite, une rétraction fibreuse, sous-cutanée, de l'aponévrose palmaire, comme dans la maladie de Dupuytren.

Les ongles sont, eux aussi, atteints ; certains ont presque entièrement disparu ; les autres déformés, moins hauts et plus épais qu'à l'état normal.

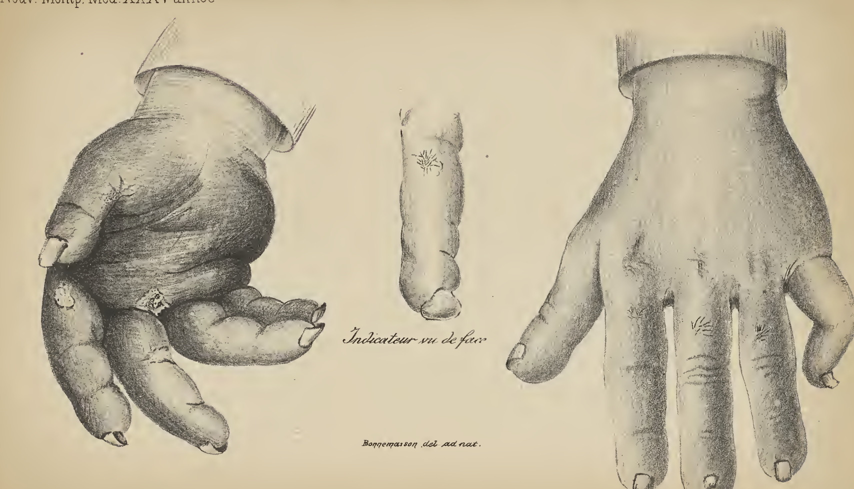
L'index droit présente l'aspect d'un doigt qui a eu un panaris, la troisième phalange est fléchie sur la deuxième et sensiblement atrophiée.

L'épaississement de la peau est limité à la paume de la main ; elle n'en atteint pas le dos.

Le volume des deux mains est considérablement augmenté ; le cubage a donné les résultats suivants : la main droite placée dans un grand bocal rempli d'eau déplace 460 centim. cubes d'eau, la main gauche 450. La même expérience faite avec les mains d'un homme beaucoup plus grand que notre malade (30 centim. de plus) a donné seulement 400 centim. cubes pour chacune des mains.

Les mensurations soignées, que mon interne, M. Guibert, a faites des doigts et des parties différentes de ces doigts, montrent plus nettement encore cette augmentation de volume.

Ces lésions ne dépassent pas le poignet.



Bonnemaison del. ad nat.

Lith. Ch. Boehm Montp.

La main gauche présente des altérations anatomiques à peu près pareilles. Ici aussi, les doigts sont boudinés, crevassés ; la peau qui les recouvre est épaissie ; vous y voyez de l'onyxis et les traces d'un panaris au médius.

Vous avez là, Messieurs, un beau type de troubles trophiques d'origine nerveuse, dont nous avons maintenant à discuter le point de départ.

Quand nous avons cherché la cause de ces troubles, nous avons trouvé sur le bras droit la cicatrice d'une brûlure grave siégeant à la partie postéro-interne du coude. Notre premier mouvement a été de penser que cette brûlure pouvait avoir été l'origine de névrites et être ainsi la cause des phénomènes que nous constations.

Mais, en approfondissant l'étude étiologique de cette brûlure, nous avons été amené à une toute autre conclusion; nous avons reconnu que les conditions dans lesquelles elle s'était produite constituaient un symptôme de maladie antérieure et un symptôme tout à fait remarquable par son allure et sa signification clinique.

Voici en effet comment est survenue cette brûlure ; je vais vous donner le résumé de l'histoire rédigée par le malade lui-même.

En décembre 1880, J... travaillait comme serrurier ajusteur dans une usine de V.... Depuis quelques jours déjà, il était mal en train ; il était brisé de partout, avait perdu l'appétit et éprouvait un violent mal de tête. Il continuait cependant à travailler.

Un jour, se trouvant encore plus fatigué, il se couche ou plutôt s'accoude sur la forge et ne tarde pas à s'endormir d'un sommeil profond. Au réveil, il sent son bras droit endormi, « comme s'il y avait des fourmis », dit-il. Cependant il reprend son travail.

Trois jours après, sentant que sa « crampe » dure toujours, il se décide à regarder son coude droit dans une glace. Quel n'est pas son étonnement lorsqu'il constate que toute la partie posté-

rieure de ce coude est «noire comme cuir». Il s'était ainsi profondément brûlé sur cette forge faite en briques qui avaient conservé la chaleur. En un mot, selon son expression, il «s'était cuit comme le pain que l'on met au four ».

Nous reprendrons plus tard l'histoire de cette plaie et de ce qui s'ensuivit. Mais, dès à présent, Messieurs, je pense qu'il y a dans cet événement un fait important que je tiens à souligner et à analyser.

N'est-il pas évident en effet que cet événement fortuit a révélé chez notre malade une thermanesthésie très remarquable et qui devait exister antérieurement? Je crois inutile d'insister pour vous démontrer que cet homme ne sentait nullement la chaleur, mais il ne sentait pas plus la douleur provoquée par la brûlure. Il était donc thermanesthésique et analgésique. Le malade continuait à travailler, il sentait très bien l'outil dans ses mains ; la sensibilité tactile était intacte, il n'était pas anesthésique.

Notre malade présentait donc ce curieux syndrome caractérisé par la dissociation des sensibilités qui permet au malade de percevoir la sensation de contact et de rester indifférent à la température et à la douleur.

C'est là un syndrome très net sur lequel je vous demande la permission d'insister. Car l'histoire que je viens de vous résumer est pour moi une nouvelle preuve que ce syndrome est un symptôme qui peut passer inaperçu pour le malade et qui n'est révélé que par un accident fortuit ou un examen médical approfondi.

C'est du reste ce qui s'était passé chez un autre malade analogue à celui d'aujourd'hui et dont j'ai publié l'observation (*Montpellier médical*, août 1889 et *Leçons de Clinique médicale*, pag. 186).

Les dissociations sensitives ne sont certainement pas, Messieurs, une chose très rare; mais celle que nous étudions en ce moment offre un intérêt tout particulier.

Depuis longtemps, en effet, on connaît la dissociation inverse, chez le tabétique par exemple, qui perd fréquemment la sensibi-

lité tactile en conservant intacte la sensibilité à la douleur et à la température.

Au contraire, l'étude de cette dissociation telle que je vous la décris est de date récente; et de plus on a voulu faire d'elle l'apanage exclusif d'une maladie particulière, la *syringomyélie.*

J'ai déjà eu l'occasion de soutenir une doctrine différente, et je crois que ce symptôme relève plutôt d'une altération d'une région particulière du système nerveux que d'une maladie spéciale.

Laissez-moi, Messieurs, profiter de cette occasion qui m'est offerte pour revenir sur cette thèse que tous les travaux récents me paraissent plutôt confirmer qu'infirmer.

Le 19 février 1882, Roth (de Moscou) présente à la Société des Médecins Russes un malade atteint « d'anesthésie partielle du sens thermique sur toute la surface du corps, y compris la face ». Ce cas le laisse dans une grande perplexité.

La même année, Kahler observe un cas de cet ordre et porte le diagnostic de syringomyélie, maladie qui venait d'être découverte par Schultze, en faisant l'autopsie d'une femme qui pendant la vie avait aussi présenté cette dissociation. Les lésions consistaient dans la présence de lacunes dans la moelle.

Quelques mois après, des faits isolés sont publiés par Furstner et Zacher, Bernhardt, Oppenheim.

La même année (1883) en France, paraît le premier travail de Morvan (de Lanilis, Finistère), qui dans la *Gazette hebdomadaire* publie un travail sur « la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ». C'est là la première relation très remarquable de cette maladie acceptée sous le nom de son premier descripteur. Elle est caractérisée par « une parésie avec analgésie des extrémités supérieures, d'abord limitée à un des côtés, passant ensuite plus souvent à l'autre côté et aboutissant toujours à la production d'un ou de plusieurs panaris ».

La thermanesthésie ne le frappe pas, et cependant elle existe ; écoutez plutôt : « Kerlasquet Serny peut, sans souffrir, tenir un

charbon ardent dans la main jusqu'à la formation d'une ampoule.» Et avec cela « la sensibilité au contact est conservée partout, et le malade, les yeux bandés, indique avec précision le point où on le touche ».

Ce mémoire de Morvan marque une étape importante dans l'étude du syndrome que nous étudions

Dans les années qui suivent, des faits épars sont publiés par Remak (1884), Frend (1885), Schultze (1886).

Un deuxième mémoire de Morvan paraît en 1886 dans lequel il signale très nettement la thermanesthésie associée à l'analgésie. .

Vient ensuite l'important travail de Roth (1887) rappelant les faits antérieurs et renfermant dix observations personnelles.

Puis vient la phase que nous traversons actuellement ; l'école Française publie de nouvelles observations, soit de maladie de Morvan (Prouff), soit de syringomyélie (Debove, Déjerine, travaux de la Salpêtrière, Charcot, Gilles de la Tourette et Zaguelmann, Guinon et Dutil, etc...).

De tout ce qui précède, nous pouvons tirer une conclusion bien nette : cette dissociation des sensibilités (thermanesthésie et analgésie sans anesthésie) n'est pas une simple rareté curieuse ; les faits sont aujourd'hui assez nombreux pour prouver qu'il y a là un syndrome qui mérite d'être étudié et dont nous devons maintenant rechercher la signification.

La première maladie à laquelle on pense est la syringomyélie. Les rapports entre cette maladie et ce syndrome sont si fréquents qu'on a voulu inféoder l'un à l'autre ; c'est cette opinion que je combats.

Qu'est-ce, en effet, que la syringomyélie ? Ce mot, dû à Ollivier, d'Angers (1838), s'applique aux cas dans lesquels la moelle renferme des cavités anormales.

Ces faits, connus depuis bien longtemps (1688), constituaient de véritables curiosités anatomiques. Erb, dans son article des *Maladies de la moelle*, de *l'Encyclopédie* de Ziemmsen, les classe

dans un chapitre intitulé: *Rara et curiosa*. Aujourd'hui, les choses ont changé; on a fait sur ce sujet de grands et nombreux travaux, parmi lesquels je citerai: le mémoire de Roth et la thèse d'Anna Baumler, de Zurich, qui renferme 112 observations.

Nous devons, tout d'abord, distinguer la syringomyélie de l'hydromyélie, mot que l'on réserve pour désigner l'hydropisie de cavités préformées (analogue de l'hydrocéphalie).

Roth réserve le nom de syringomyélie aux cas dans lesquels on constate la présence de cavités nouvelles, indépendantes du canal central, par leur siège et par leur mode de formation. Ce processus, auquel il donne le nom de *gliomatose médullaire*, consiste essentiellement en une hyperplasie de la névroglie bientôt suivie de la dégénérescence des mêmes éléments de néo-formation.

En France, Déjerine a adopté cette interprétation et l'a soutenue devant la Société médicale des Hôpitaux (février 1889.) « La syringomyélie ne relève pas d'un processus myélitique, mais bien d'un processus de nouvelle formation, d'une néoplasie gliomateuse de la moelle épinière. »

Mais cette idée trouva des adversaires résolus, et Debove, Hallopeau et surtout Joffroy démontrèrent que ces cavités n'étaient pas dues uniquement à ce processus et qu'elles pouvaient reconnaître pour origine l'inflammation chronique de la moelle.

Ces questions de mots seraient secondaires si elles ne cachaient pas une question de choses.

En fait, il y a un état cavitaire de la moelle auquel il faut réserver ce mot de syringomyélie, en la distinguant de l'hydromyélie. Cet état cavitaire n'est pas une maladie univoque; il est un aboutissant de plusieurs maladies, et on ne peut pas l'inféoder à la gliomatose, car il y a des cas de gliomatose sans cavités et des cavités sans gliomatose [1].

[1] Joffroy et Achard viennent de publier (*Archives de médecine expérimentale*, tom. III., pag. 90) un nouveau fait remarquable de « syringomyélie non gliomateuse ». — Remarquons aussi, à l'appui de notre thèse, que dans ce cas de syringomyélie (constatée à l'autopsie) il n'y avait pas eu la dissociation des sensibilités, donnée comme symptôme pathognomonique et constant de la syringomyélie.

Donc la syringomyélie est un aboutissant de deux maladies : la gliomatose et la myélite centrale.

Quelle est la symptomatologie de la syringomyélie ?

D'après Roth et Déjerine, elle est des plus simples : c'est la dissociation des sensibilités qui constitue le caractère pathognomonique, et le diagnostic ne peut être hésitant.

Je ne crois pas, Messieurs, que les choses soient aussi simples, dans la réalité clinique. Ce symptôme appartient certainement à la syringomyélie, et tellement, que par un abus de langage, je l'appelle souvent le syndrome syringomyélique, mais il n'appartient pas uniquement à cette seule maladie.

Ce serait d'ailleurs là un fait tout nouveau en pathologie médullaire, dans laquelle, vous le savez, les symptômes ne sont nullement en relation avec la nature nosologique ou anatomique de la lésion, mais seulement avec le siège des lésions. Il me serait réellement trop facile de vous donner des exemples (tabes, atrophie musculaire).

Ce serait donc une nouveauté de voir ce syndrome net et précis être l'apanage de cette maladie spéciale, mais cette exception n'existe pas ; le syndrome dont nous parlons ne peut pas être inféodé à la syringomyélie. J'ai déjà établi (*Leçons de Clinique médicale*, pag. 223) que : 1° Tous les cas de syringomyélie ne s'accompagnent pas du syndrome. Je puis, à l'appui de cette idée, d'abord citer une observation personnelle : j'ai vu, en effet, avec mon collègue le professeur Carrieu, une malade chez laquelle ce syndrome faisait complètement défaut, et, à l'autopsie nous trouvâmes très nettement les lésions de la syringomyélie (myélite cavitaire).

J'ai ensuite soigneusement dépouillé les 112 observations de la Thèse de Baumler ; j'en ai trouvé 66 utilisables, c'est-à-dire complètes tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique. Sur ces 66 faits, il y en a seulement 11 dans lesquels on note la présence du syndrome en totalité ou en partie[1].

[1] Récemment, Joffroy et Achard ont publié (*Archives de médecine expérimen-*

2° En sens inverse, il y a des cas dans lesquels le syndrome existe et les lésions cavitaires font défaut. Ces faits sont très rares, mais ils existent cependant. On a en effet publié des cas de myélites, de névrites même (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, pag. 213), où on a observé la dissociation des sensibilités ; et enfin tout récemment, Gombault et Reboul ont publié les résultats de l'autopsie de la femme Poupon, dont l'histoire clinique avait déjà été écrite par Prouff. Cette femme, qui pouvait jouer impunément avec le feu et l'eau bouillante, avait de la thermanesthésie et de l'analgésie ; à l'autopsie, on a trouvé des névrites, de la myélite, mais nulle part dans la moelle on n'a trouvé de lacune. Parmentier a raconté l'histoire d'un tabétique présentant le syndrome que nous étudions. Charcot a observé la dissociation syringomyélique dans l'hystérie, là où il paraît bien difficile d'admettre l'existence des cavités de la moelle.

J'ai donc déjà, à plusieurs reprises, essayé de démontrer que ce syndrome n'est pas pathognomonique de la syringomyélie. Je dois dire que cette opinion paraît être admise par plusieurs neuropathologistes. Tout récemment encore (*Semaine médicale* du 13 mai 1891), Charcot disait : « Mais cette dissociation spéciale de la sensibilité n'est-elle pas pour ainsi dire pathognomonique de la syringomyélie ? En pathologie nerveuse, aucun signe n'est pathognomonique ; cette dissociation, on peut la rencontrer dans l'hystérie, ou la trouver dans certaines affections des nerfs périphériques, dans la lèpre, par exemple » ; et à propos du malade qu'il étudie il pense à la pseudo-syringomyélie (par compression traumatique), convaincu que cette dissociation n'est nullement inféodée à la syringomyélie.

Nous pouvons maintenant admettre que, quelle que soit la nature, le même siège de lésions différentes peut donner naissance aux mêmes troubles fonctionnels et que la dissociation des sensibilités est un symptôme non de maladie, mais de siège.

tale, tom. II, pag. 540) un « cas de maladie de Morvan avec autopsie ». Dans ce fait très instructif, la syringomyélie était évidente, et la dissociation des sensibilités, dite syndrome syringomyélique, n'existait pas.

Quel est donc ce siège des lésions ?

J'ai essayé de démontrer que c'est la substance grise postérieure qui doit être considérée comme la région lésée dans ces cas.

Je puis m'appuyer d'abord, pour soutenir cette opinion: sur une expérience de Schiff : cet expérimentateur pratique sur un lapin, à la région dorsale, une section transversale de la moelle épinière, portant sur la totalité de l'organe, à l'exception des faisceaux postérieurs. Au bout de quelques minutes, il réveille l'animal endormi par l'éther et constate que les membres postérieurs et la queue ont perdu la sensibilité thermo-algésique ; seule, la sensibilité au contact est conservée.

A cette expérience concluante correspond un groupe de faits cliniques analogues : les ataxiques, par exemple, qui ont leurs cordons blancs postérieurs sclérosés, perdent souvent la sensibilité tactile et conservent la sensibilité à la douleur et à la température.

Vous le voyez, le rôle que je fais jouer à la substance grise postérieure est considérable dans la production du syndrome syringomyélique qui, je le répète, n'a la valeur que d'un symptôme.

Il est, Messieurs, un autre élément du syndrome sur lequel j'ai beaucoup insisté dans mes leçons de 1889 et que je veux vous signaler aujourd'hui : c'est le rapprochement fréquent de ce syndrome syringomyélique et des *troubles sudoraux et vaso-moteurs partiels*. Le plus souvent, ces troubles sont situés du même côté que la dissociation. C'était le cas de notre malade que j'ai étudié en 1889 ; dans l'analyse minutieuse des symptômes qu'il présentait, je suis arrivé à cette conclusion : la lésion médullaire siège toujours dans la substance grise postérieure ou plutôt latéro-postérieure.

Plusieurs cas semblent indiquer au contraire que les troubles moteurs sont souvent du côté opposé au syndrome syringomyélique. Chez ce malade auquel je faisais allusion tantôt, nous avions, à droite, de la thermanesthésie, de l'analgésie, des troubles sudoraux et vaso-moteurs, et une contracture tenace du

masséter ; à gauche, de l'hémiparésie des membres, une paralysie complète du facial (orbiculaire des paupières compris), des troubles du goût et de l'ouïe.

Et chez un autre malade, cet abbé de l'Aveyron que j'ai fait venir à la Clinique l'an dernier pour vous le montrer et que j'ai revu hier encore, nous avions noté : à gauche, thermanesthésie et analgésie avec conservation de la sensibilité tactile ; à droite. de l'hémiparésie motrice avec anesthésie tactile et conservation de la sensibilité à la température et à la douleur.

Vous voyez donc que le syndrome syringomyélique peut constituer avec la paralysie motrice une forme spéciale de syndrome de Brown-Sequard. De plus, et le dernier fait que je viens de vous citer le prouve amplement, la dissociation intra-médullaire est telle entre les deux groupes de sensibilité que d'un côté on peut avoir le syndrome complet et de l'autre l'anesthésie tactile pure.

Vous reconnaîtrez avec moi que ces faits, dont l'interprétation est délicate, sont très remarquables.

En somme, l'accident initial de notre malade prouve qu'il a présenté le symptôme curieux que l'on appelle dissociation syringomyélique des sensibilités ; mais nous devons ajouter que ce n'est là qu'un symptôme qui n'impose pas tel ou tel diagnostic. Il nous faut donc maintenant voir quelle est la maladie de notre homme.

Je crois, Messieurs, que nous avons sous les yeux un cas de maladie de Morvan.

Pour vous le démontrer, je dois d'abord compléter l'histoire de notre malade, dont je vous ai relaté seulement l'épisode initial.

Comme circonstances étiologiques, nous n'en avons que de fort obscures, sinon nulles.

Notre malade, qui a 27 ans, est serrurier de son état ; il est né dans l'Hérault de parents nés eux-mêmes dans l'Aveyron et dans

le Gard; vous voyez que cet homme n'a pas dans les veines la moindre goutte de sang breton, comme les malades de Morvan, de Prouff et même de Charcot; il a peu voyagé, et dans son tour de France il n'est même pas allé en Bretagne. Le père a une sciatique depuis 1870. Une tante maternelle et une sœur sont hystériques; lui-même est bègue depuis son enfance. Il y a donc chez lui des tares névropathiques évidentes; on peut dire, sans exagérer, que c'était un prédestiné névropathique et que sa maladie a tous les droits d'être classée dans la grande famille des maladies nerveuses.

La date du début des accidents est impossible à préciser. La première révélation est l'accident de la forge survenu en décembre 1880; à ce moment, le syndrome existait sûrement. La plaie de la brûlure suppure, nécessite six mois de traitement, pendant lesquels le malade suspend son travail.

Pendant l'hiver 1881-82, il commence à ressentir un refroidissement dans le bras droit (début des troubles vaso-moteurs), le bras devient très lourd; la force musculaire diminue en même temps qu'apparaissent des démangeaisons au coude droit.

Pendant l'été 1883, cela disparaît. Il est alors reconnu bon pour le service militaire. Il est soldat pendant quatre ans, malgré l'insuffisance fonctionnelle relative de son bras droit. Cependant chaque année, lorsque arrivait l'hiver, ce bras devenait plus lourd.

C'est pendant la durée de son service que ce malade remarque que les doigts « se raccourcissent », que la peau devient dure, qu'il se forme des crevasses aux plis des doigts, et tout cela sans souffrir.

Il y a là une marche extrêmement remarquable, une évolution insidieuse, progressive, sans gros événement; ce qui frappe en effet, c'est cette latence facilitée par l'analgésie qui s'est révélée lors de l'accident de la forge, s'est continuée au moment où les crevasses se forment et qui va s'affirmer bien plus encore lorsque apparaîtront les panaris.

Dans l'hiver 1886-87 (remarquez que le malade est toujours

plus fatigué en hiver), la gêne du bras droit augmentant, notre homme se fait porter malade, et il est envoyé à l'hôpital militaire de Toulouse. Après un examen attentif, dont nous ignorons le résultat au point de vue du diagnostic, on institue, dit le malade, le traitement suivant: électrisation du bras, toniques, douches et bains sulfureux. Il se produit une légère amélioration, et, après deux mois de séjour à l'hôpital, le malade est envoyé en convalescence.

Vers la même époque, il a uu panaris à l'index de la main droite, évoluant *sans douleur*, crevant spontanément, et accompagné d'une suppuration aussi abondante qu'*indolente*, présentant ainsi toutes les allures du *panaris analgésique*.

En 1888, les mêmes symptômes apparaissent à la main gauche; le médius de cette main est le siège d'un *panaris absolument indolent*, possédant les mêmes caractères que celui de la main droite.

Au mois de juillet de la même année, le bras gauche devient lourd, engourdi, maladroit; le malade ne sent pas au toucher les objets qu'attrape sa main gauche.

Cet état dure, avec de légères rémissions, jusqu'au 21 avril 1891, époque à laquelle le malade entre dans nos salles.

Il éprouve sur toute la hauteur du bras droit, depuis le cou jusqu'aux doigts, des sensations de fourmillements et de froid; ce bras paraît lourd, engourdi « comme si on voulait me l'arracher, dit le malade, ou bien comme si on m'avait attaché tous les muscles avec une ficelle ». Quand il tient un objet dans sa main droite, s'il n'y fait pas attention, les doigts se raidissent, et il est obligé par force de lâcher prise.

Je vous ai déjà décrit l'aspect de la main droite; le dessin très bien fait dû au crayon de M. Bonnemaison suffit à lui seul à vous le montrer: cette main est déformée par la position et par la forme des doigts.

Vous voyez là une griffe particulière caractérisée par la flexion forcée de l'annulaire et du petit doigt.

Tous les doigts sont en boudin, ils sont plus courts et plus

gros qu'à l'état normal; l'index a sa troisième phalange considérablement atrophiée, il présente en un mot l'aspect d'un doigt ayant eu un panaris.

Vous remarquez en même temps un épaississement général de la peau, portant uniquement sur la paume de la main, qui est dure, lisse, tandis que sur le dos de la même main, la peau est saine, souple, mobile, ridée. La main est en flexion, et l'aponévrose palmaire paraît épaissie et tendue; à côté, notez les troubles des ongles (onyxis) surtout marqués au pouce et au petit doigt. Le volume de la main est considérable.

Tous ces phénomènes s'arrêtent au poignet.

La main gauche présente les mêmes particularités. Les trois premiers doigts sont épaissis, crevassés, avec des onyxis. Le médius présente des traces indélébiles d'un panaris grave. — Les deux derniers doigts sont presque sains.

La force musculaire est très diminuée à la main droite, de ce côté le dynamomètre donne 20 divisions; à gauche il en indique 32.

Du côté gauche, il n'y a pas de trouble sensitif à signaler.

A droite, nous avons constaté, ainsi que l'indique le schéma que je mets sous vos yeux, une anesthésie occupant les domaines du cubital, du brachial cutané interne et de tout le plexus cervical. Tous les modes de sensibilité sont intéressés, mais il y a surtout de l'anesthésie pour la température et la chaleur.

L'examen ophtalmoscopique, obligeamment pratiqué à la Clinique d'optalmologie, a donné les résultats suivants : papille un peu congestionnée mais à bords très nets ; rétrécissement notable du champ visuel à droite.

Telle est l'histoire de notre malade. Ce qui doit vous frapper dans tous ces détails, c'est d'abord le début insidieux, progressif et la marche lente (10 ans); c'est ensuite la thermanesthésie, les troubles trophiques, les troubles moteurs et enfin les panaris analgésiques.

Comparez ce tableau aux cas de maladie de Morvan déjà publiés, et vous y verrez des analogies indiscutables.

Si d'abord nous prenons la première phrase du mémoire de Morvan (*De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures*, *Gazette hebdomadaire*, 1883, pag. 580), nous voyons que la définition de la maladie correspond bien à notre cas : «La maladie que nous avons en vue d'étudier, dit-il, consiste dans la parésie avec analgésie des extrémités supérieures d'abord limitée à l'un des côtés, et aboutissant toujours à la production d'un ou plusieurs panaris ».

De plus, l'histoire de la révélation de la maladie par des panaris analgésiques rappelle complètement l'histoire de notre homme. «Le premier cas soumis à notre observation, dit Morvan, remonte bien loin dans nos souvenirs. Il y a de cela vingt-cinq à trente ans. C'était un homme de 60 ans qui se présentait avec un panaris à l'un des doigts de la main. La main et tout l'avant-bras étaient enflés. Nous constatons la nécrose de la phalange unguéale et lui proposons de pratiquer une incision pour arriver à l'extraction. Et comme le malade n'acceptait qu'avec un entrain modéré, nous ajoutons que l'incision serait comme un éclair, qu'il n'aurait pas le temps de souffrir. Nous procédons à l'incision, qui fut une assez large entaille. Quelle ne fut pas notre surprise de voir le calme de ce brave homme, qui, à nos yeux, n'était pas précisément un héros, et qui cependant n'avait pas sourcillé ! Pas une plainte ! Il eût été de bois qu'il n'en eût pas été autrement. C'est qu'il n'avait pas souffert, mais pas du tout souffert, nous affirmait-il. Nous étions tombé pour la première fois sur une de ces paralysies analgésiques des extrémités supérieures qui fait le sujet de notre mémoire. Nous nous armons aussitôt d'une épingle et nous l'enfonçons, sans éveiller de douleur, dans divers points de la main et de l'avant-bras.»

Vous le voyez, dans la première observation de Morvan, c'est encore un événement fortuit qui révèle la maladie. A l'appui des conclusions qu'il émet dans ce travail, Morvan cite 7 observations très intéressantes. C'est dans ces observations que nous relevons des faits qui ressemblent en tous points à la nôtre.

Plus loin (pag. 591), synthétisant le tableau de la maladie, il

écrit : «La maladie que nous allons décrire affecte les extrémités thoraciques. Elle est d'abord localisée à un des membres, dont elle occupe les deux segments inférieurs, l'avant-bras et la main. Elle est caractérisée par des douleurs névralgiques, qui ouvrent la scène et se reproduisent à diverses époques, ensuite par des phénomènes de parésie et d'analgésie, et enfin par la manifestation d'un ou plusieurs panaris avec nécrose des phalanges.

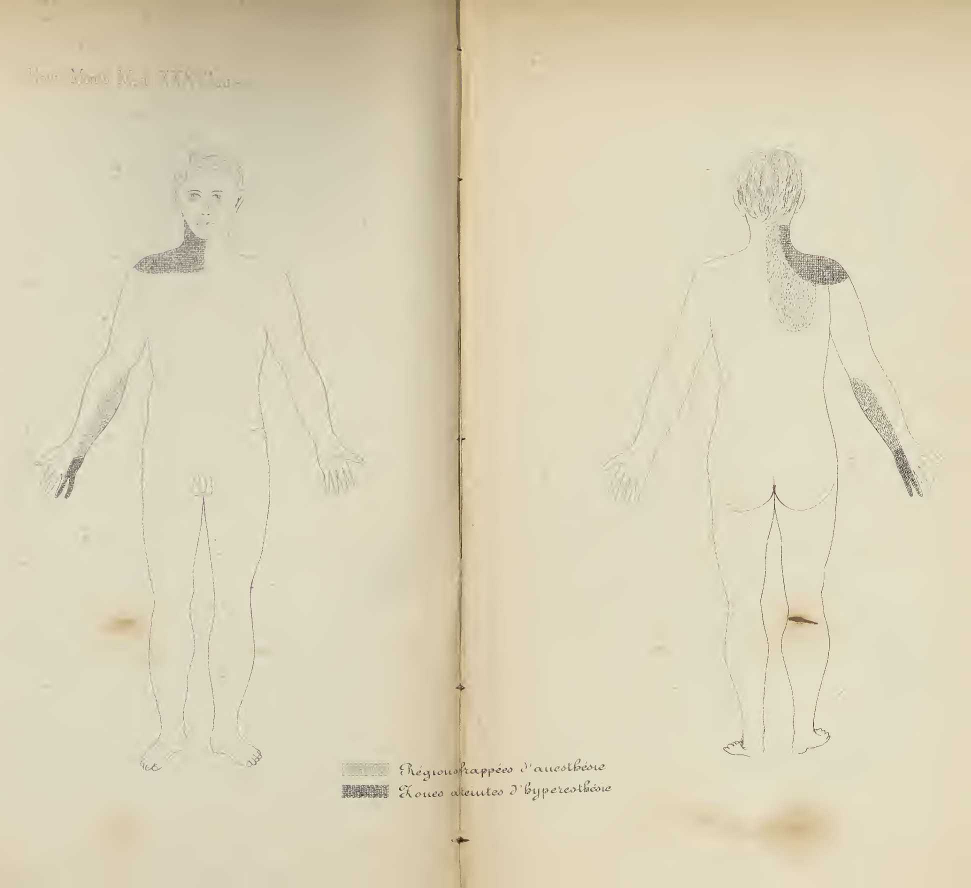
La maladie procède par des étapes. Après avoir déterminé, pendant des années, des crises de douleur à l'une des extrémités, l'avoir frappée de paralysie et d'analgésie et l'avoir mutilée par une série de panaris aboutissant tous à la nécrose, le mal passe d'un membre au membre du côté opposé, où il tourne dans le même cercle et occasionne les mêmes désordres. Il est rare que la maladie ne s'arrête pas là. Une fois cependant, après avoir successivement occupé les deux membres thoraciques, elle a fini par envahir l'un des membres pelviens. C'était une troisième étape.

Nous aurons complété le tableau quand nous aurons ajouté que la main est le siège d'un gonflement habituel, avec coloration violacée parfois, et toujours avec gerçures profondes dans un ou plusieurs des plis de la face palmaire.

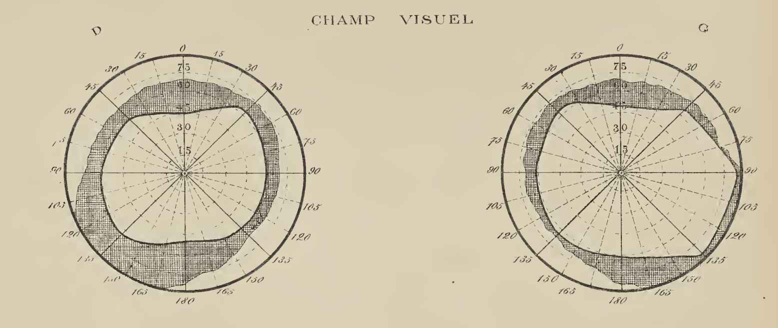
C'est en raison des traits qui donnent à cette maladie une physionomie si particulière, que nous la désignons sous la dénomination de parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou simplement de parésoanalgésie des extrémités supérieures. »

Sans entrer dans l'analyse détaillée de ce tableau en tous points applicable à notre malade, je vous ferai cependant remarquer deux choses. C'est d'abord l'absence relative ou le peu d'importance des douleurs chez notre malade ; à ce point de vue, notre cas diffère légèrement des faits de Morvan ; mais cette différence est peu accentuée, car nous avons noté des douleurs vagues, de la gêne fonctionnelle et des fourmillements au niveau du bras droit.

Il y a encore dans notre observation un deuxième point qu'il faut élucider : et ceci m'amène à revenir un instant sur le syn-


Régions frappées d'anesthésie
Zones atteintes d'hyperesthésie

CHAMP VISUEL



drome syringomyélique. Ce symptôme existe-t-il dans la maladie de Morvan? Vous ne le voyez pas figurer dans le tableau décrit par Morvan lui-même, et cependant il existe. Écoutez plutôt ce passage pris dans sa première observation dont je vous ai déjà lu quelques extraits. « La paralysie du sentiment se montre non seulement dans tout le membre thoracique gauche, mais encore dans tout le côté correspondant depuis le sommet de la tête jusqu'au rebord des fausses côtes; à la face, il y a reste de sensibilité à la piqûre, mais partout ailleurs, crâne, cou et poitrine, elle a disparu complètement », et ici survient ce détail très important: « le malade peut sans souffrir tenir un charbon ardent dans la main jusqu'à formation d'ampoule. Il y a analgésie, mais il n'y a pas anesthésie. La sensibilité au contact est conservée partout, et le malade, les yeux bandés, indique avec précision le point où on le touche ».

Il me paraît donc impossible d'admettre l'opinion des médecins qui veulent bannir la dissociation syringomyélique de la symptomatologie de la maladie de Morvan.

Ainsi Charcot (*Progrès médical*, 15 mars 1890) rappelle que Morvan, dans son sixième mémoire consacré à la défense de l'autonomie de son syndrome, assure « qu'il n'est jamais permis de constater dans les panaris de Morvan cette dissociation spéciale de la sensibilité que l'on rencontre dans la syringomyélie et qui est caractéristique de cette dernière affection ».

Charcot adopte cette manière de voir et, prenant cette opinion pour son compte, il dit: « Dans la syringomyélie, il n'y a pas d'anesthésie, mais seulement une analgésie relative et surtout de la thermanesthésie. Il n'en est pas de même dans la maladie de Morvan ».

Et dans une revue, d'ailleurs intéressante, de la *France médicale* (22 mai 1891), très inspirée des leçons de Charcot, Jumon écrit: « Cette anesthésie (de la maladie de Morvan) qui envahit la main, l'avant-bras et une partie du bras ou même tout le membre supérieur et d'autres régions du corps, intéresse les différents modes de sensibilité, le tact, la douleur et la température; on n'ob-

serverait jamais la dissociation de la sensibilité si caractéristique de la syringomyélie. »

C'est là une erreur profonde, contre laquelle notre cas s'élève. Aujourd'hui il est démontré par des faits nombreux que dans la maladie de Morvan la dissociation de la sensibilité peut parfaitement exister.

Et du reste Charcot a depuis modifié sa manière de voir sur ce point et admet aujourd'hui que le syndrome syringomyélique peut faire partie du tableau symptomatique de la maladie de Morvan.

Seulement je dois ajouter que ce syndrome n'est pas absolument nécessaire à la constitution de la maladie et que de plus il peut être passager, précédant l'anesthésie complète. Voyez ce qui s'est passé chez notre homme : si nous avions affaire à un malade peu intelligent, s'il n'avait pas eu dans sa vie cet accident bizarre et fortuit de la forge, nous aurions été en presence d'un cas de Morvan sans dissociation syringomyélique, qui cependant existait.

Notre cas est très net et très instructif à ce point de vue : notre homme se brûle sans le sentir, il a des panaris sans le sentir.

Donc, sauf l'absence ou la diminution des douleurs, nous pouvons dire que notre malade présente le tableau symptomatique complet de la maladie de Morvan.

Je vais achever d'entraîner votre conviction en passant rapidement en revue les maladies auxquelles nous aurions pu penser en faisant notre diagnostic.

Comme le disait Morvan dans son premier mémoire : « Cette affection ne peut être confondue qu'avec l'une des maladies suivantes : une névralgie ancienne, la gangrène symétrique des extrémités de Maurice Raynaud, l'érythromélalgie de Weir-Mitchell et la sclérodactylie de Ball ».

Était-ce de la *névralgie* simple ? Je crois que la confusion était assez difficile. Mais on aurait très bien pu penser à une névrite ; celle-ci en effet produit des douleurs, de la parésie, des troubles

trophiques. La confusion était ici d'autant plus facile que d'un côté la névrite fait partie de la maladie de Morvan et que de plus notre première impression fut que dans notre cas nous avions affaire à une névrite par brûlure. Nous avons cependant rejeté ce diagnostic, car la présence des panaris analgésiques, la marche progressive de la lésion et son extension à l'autre bras étaient des éléments suffisants pour nous amener à admettre la maladie de Morvan.

La maladie de Maurice Raynaud ou asphyxie locale des extrémités devait aussi être discutée. Je l'ai définie (*Traité des maladies du système nerveux*, pag. 756, 3e édition) une sorte de névrose vaso-motrice caractérisée par des crampes symétriques des vaso-constricteurs et pouvant entraîner jusqu'à la gangrène. Dans cette maladie, on observe de la gangrène vraie, de la nécrose par sphacèle ; ici, c'est un panaris suivi de l'issue de parcelles osseuses.

L'érythromélalgie consiste dans une paralysie des vaso-moteurs, consécutive aux refroidissements et aux fatigues excessives. Elle offre deux périodes : la première caractérisée par des accès douloureux se calmant par le décubitus horizontal ou l'eau froide ; dans la seconde, les phénomènes congestifs s'ajoutent à la douleur, les artères battent avec force, les veines se gonflent, et la température s'élève de 2 à 3 degrés, mais la sensibilité est intacte ; il y a parfois de l'hyperesthésie, mais jamais d'analgésie, ni de parésie, ni de nécrose des phalanges.

Enfin dans la *sclérodactylie de Ball*, qui est une forme spéciale de la sclérodermie, la peau se dessèche, se colle à l'os, les doigts deviennent durs, s'atrophient, prennent une teinte tantôt jaunâtre, tantôt violacée. Quand survient un accès douloureux, le doigt rougit, se tuméfie et s'ulcère sur quelques points ; on a en un mot un faux panaris ; mais on n'observe jamais ni des paralysies, ni de l'analgésie.

Charcot a repris, dans ces derniers temps (*Progrès médical*, 15 mars 1890), le diagnostic différentiel avec la sclérodermie, la lèpre et la syringomyélie.

Il est certain, Messieurs, que toutes ces maladies ont de grandes analogies symptomatiques, et il est incontestable que, tout en les distinguant bien, on ne doit pas les séparer complètement.

Déjà en 1878 et en 1879, à propos d'un cas de lèpre et d'un cas de sclérodermie observé dans mon service à l'Hôpital Général, j'ai essayé de démontrer les analogies étroites de ces maladies (Association pour l'avancement des Sciences. Congrès de Montpellier) ; j'ai ensuite montré celles de la lèpre, de la sclérodermie et de l'asphyxie locale des extrémités (*Montpellier médical*, 1878 et Thèse d'Apolinario, 1881).

Mais ces maladies doivent être distinguées de la maladie de Morvan. Dans la *sclérodermie*, d'après Charcot, il n'y a ni nécrose d'os, ni issue au dehors de fragments d'os ; les mutilations s'établissent graduellement par une sorte de résorption des tissus des doigts. On ne note jamais ni anesthésie ni parésie. Enfin, vous observerez dans ces cas un *masque* particulier. « Le nez est aminci, dit Charcot, effilé, pincé. Les yeux sont excavés profondément et paraissent volumineux. Au pourtour de l'orbite, il existe une atrophie notable de la peau, qui est tendue, adhérente à l'os. Il en est de même au niveau du front, qui est lisse et ne présente à peu près aucune trace de rides. La bouche a une forme singulière ; elle est en quelque sorte complètement rectiligne dans le sens horizontal. Les lèvres sont minces, comme tendues, presque sans rebord muqueux. Il résulte de cela que l'occlusion des lèvres est incomplète et qu'à l'état ordinaire les dents sont visibles à travers une petite fente rectiligne jamais fermée. En ce qui concerne le reste de la face, vous voyez qu'elle est creusée au-dessous des os malaires, qui font une saillie anormale ; la peau mince et lisse qui adhère aux os sous-jacents, dessinant pour ainsi dire le squelette osseux de la région. Au niveau du menton, cet aspect est tout à fait caractéristique. Au dessous de lui et au cou, la peau est devenue véritablement trop courte, et ce raccourcissement peut aller jusqu'à gêner les mouvements de déglutition.

Alibert, dans son style un peu maniéré et ampoulé, comparait

cet aspect de la face au masque de pierre de Niobé changée en rocher par la vindicative Latone. Rappelez-vous, si vous voulez, la comparaison d'Alibert, mais en tout cas n'oubliez pas le masque sclérodermique, d'une importance capitale dans le diagnostic de cette maladie ».

Pour la *lèpre*, la confusion est plus facile; ici en effet, nous trouvons des mutilations par gangrène, de l'analgésie et de l'anesthésie. Mais on n'observe pas de vrais panaris ; de plus, il y a dans cette maladie un élément étiologique dont on doit tenir grand compte, c'est le séjour dans un pays où règne la lèpre ; enfin, la présence de grandes taches ou macules lépreuses, disséminées sur toute la surface du corps, constitue aussi un signe important.

Il nous reste à faire maintenant le diagnostic différentiel avec la *syringomyélie* ; c'est celui qui est le plus difficile, le plus délicat.

Je crois que ce qui fait la confusion et l'intrication du problème, c'est que ces deux syndromes cliniques ont été tantôt identifiés, tantôt complètement séparés par des médecins qui se plaçaient à des points de vue différents.

La maladie de Morvan est un syndrome clinique caractérisé par un tableau symptomatique, et dont l'histoire anatomique est encore à l'état embryonnaire ; la syringomyélie est au contraire caractérisée par son histoire anatomique (cavité de la moelle). Dans la première, en un mot, ce qui domine, c'est le tableau symptomatique; dans la seconde c'est le fait anatomique.

On comprend que ce fait anatomique puisse se trouver dans la maladie de Morvan sans que pour cela les maladies soient identiques.

Il faut donc soigneusement distinguer le syndrome syringomyélique et la maladie syringomyélique.

Le syndrome peut se trouver dans la maladie de Morvan (tel est notre cas), comme il peut faire partie de l'hystérie ; et la première autopsie de maladie de Morvan prouve que la moelle ne renfermait pas de cavités (malade de Prouff et de Gombault).

Cliniquement, les caractères qui appartiennent à chacune de ces maladies peuvent être ainsi résumés :

Le syndrome est beaucoup plus constant dans la syringomyélie que dans la maladie de Morvan; il dure tout le temps dans le premier cas, tandis qu'il est passager dans le second. Les troubles trophiques diffèrent aussi : ce sont des atrophies musculaires dans la syringomyélie, tandis que les panaris analgésiques vrais sont l'apanage de la maladie de Morvan.

La distinction est donc possible au moins dans les cas extrêmes et bien accentués. L'histoire de notre malade actuel diffère donc bien réellement de celle de notre premier malade de Saint-Éloi, chez lequel nous avons diagnostiqué une syringomyélie (*Leçons de Clinique médicale*, pag. 186).

Il me reste maintenant, Messieurs, pour terminer cette étude, quelques mots à dire sur le pronostic et le traitement.

Le *Pronostic* définitif est exclusivement sombre, c'est un malade que nous ne pouvons pas guérir. Le pronostic actuel est beaucoup moins grave ; depuis environ un mois notre malade va mieux ; c'est que, en effet, cette maladie marche par poussées qui surviennent généralement en hiver avec des rémissions comme celle que nous observons et qui se produisent surtout pendant l'été.

Le *traitement* présente les plus grandes difficultés; je ne connais guère que l'électricité qui puisse donner quelques résultats ; nous avons, depuis longtemps déjà, soumis notre homme aux courants interrompus, et il semble que nous ayons retiré quelque bénéfice de ce moyen.

Nous avons encore prescrit, comme résolutif et comme fondant, de l'iodure de sodium ; dans ce même ordre d'idées nous avons donné à notre malade du chlorure d'or et de sodium ; voici la formule adoptée :

Chlorure double d'or et de sodium.	4 à 8 milligr.
Eau distillée..................	90 gram.

à prendre par cuillerées à soupe toutes les deux heures.